

KRANIOPHARYNGEOMFÄLLE
AN DER MÜNCHNER UNIVERSITÄTSNERVENKLINIK WÄH-
REND DER LETZTEN ZWANZIG JAHRE UNTER BESONDERER
BERÜCKSICHTIGUNG DES KINDES- UND JUGENDALTERS
UND ATYPISCHER FÄLLE IN DIESEN ALTERSGRUPPEN

Edda Lang

1967

AUS DER NEURORADIOLOGISCHEN ABTEILUNG
(Vorsteher: Prof. Dr. K. Decker)
DER NERVENKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Kommissarischer Direktor: Prof. Dr. M. Kaess

KRANIOPHARYNGEOMFÄLLE
AN DER MÜNCHNER UNIVERSITÄTSNERVENKLINIK WÄH-
REND DER LETZTEN ZWANZIG JAHRE UNTER BESONDERER
BERÜCKSICHTIGUNG DES KINDES- UND JUGENDALTERS
UND ATYPISCHER FÄLLE IN DIESEN ALTERSGRUPPEN

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Edda L a n g
aus München

München 1967

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent:	Prof. Dr. K. DECKER
Korreferent:	Prof. Dr. M. KAESS
Dekan:	Prof. Dr. F. HOLLE

Tag der mündlichen Prüfung: 17. 10. 1967



INHALTSVERZEICHNIS

A) EINLEITUNG:

Allgemeine Betrachtungen über das Kraneopharyngeom	5
--	---

B) HAUPTTEIL:

1) Kraneopharyngeomfälle von 1946-1966 mit Diskussion	7
a) Altersverteilung	7
b) Geschlechtsverteilung	7
c) radiologische Veränderungen	9
d) ophthalmologische Veränderungen	10
e) Hirndrucksymptome	13
f) Hypophysenstörungen	13
g) Hypothalamusstörungen	15
h) psychische Veränderungen	15
i) neurologische Ausfälle	15
2) Kindliche- und jugendliche Kraniopharyngeomfälle von 1946-1966	16
a) das Kindesalter	16
b) das Jugendalter	17
c) Unterschiede der Krankheitsbilder im Kindes-, Jugend- und Erwachsenenalter	18
3) Atypische Kraniopharyngeomfälle im Kindes- und Jugendalter	20
a) Nystagmus bei einem Kinde mit Kraniopharyngeom	20
b) binasale Hemianopsie bei einem Jugendlichen	21
c) plötzliche Amaurose bei einem Kind	23
d) akromegale Züge bei einer Jugendlichen	24

C) SCHLUSS: ZUSAMMENFASSUNG	25
-----------------------------	----

D) LITERATURVERZEICHNIS	28
-------------------------	----

A) EINLEITUNG

ALLGEMEINE BETRACHTUNGEN ÜBER DAS KRANIOPHARYNGEOM

Das Kraniopharyngeom wird als kongenitale Geschwulst aufgefaßt, da es aus embryonalen Epithelresten des Ductus craniopharyngicus entsteht. Wir finden daher die meisten dieser Patienten in den ersten drei Lebensjahrzehnten. Vereinzelt kommen Kraniopharyngeome auch im hohen Lebensalter vor.

Es ist auch ein geringes Überwiegen des männlichen Anteils zu verzeichnen. Das Kraniopharyngeom ist in der Sellagegend lokalisiert und ist hier nach den Hypophysenadenomen der zweithäufigste Tumor. Tönnis (1) teilt die Kraniopharyngeome in supraselläre, intraselläre und supra und intraselläre Kraniopharyngeome ein. Die supraselläre Ausdehnung kann, wie Decker (2) schreibt, sehr unterschiedlich sein. Es kann zum Beispiel der ganze dritte Ventrikel ausgefüllt und das Foramen Monroi nahezu blockiert sein. Das hat dann wiederum einen Hydrozephalus internus zur Folge. Andere Kraniopharyngeome komprimieren die Hypophyse oder wachsen vor das Chiasma opticum, dahinter oder seitlich davon. Das intra und supraselläre Kraniopharyngeom kann sich mit weitgehender Destruktion der Sella auch einmal nach Art eines Olfaktoriummeningeoms unter die Stirnlappen ausbreiten. Auf Grund dieser Lokalisation sind die radiologischen Veränderungen vorwiegend an der Sella, den Clinoidfortsätzen oder im dritten Ventrikel zu suchen. Ballonartige Sellaveränderungen beziehungsweise Entkalkungen der Sella, Destruktion der Processus Clinoidei und des Dorsum Sellae finden sich bei allen drei Geschwulstlokalisationen. Die Sellastruktur kann vor allem bei intrasellärem Kraniopharyngeom vollkommen aufgelöst sein. Decker weist weiter darauf hin, daß bei Lokalisation im dritten Ventrikel die Veränderungen an der Sella, sich auf geringfügige Änderungen der Struktur, manchmal lediglich auf eine Zuspitzung der vorderen Clinoidfortsätze und einen Strukturverlust des Sellarückens beschränken können.

Bei Kindern sieht man oft infolge des Hydrocephalus offene Schädelnähte und Wolkenschädel. Da der Tumor zur Verkalkung neigt, findet man in der Mehrzahl der Fälle eines Kraniopharyngeoms Verkalkungen oberhalb der Sella. Diese können tüpfelig oder schalenförmig sein. Die klinischen Erscheinungen sind infolge der Lokalisation des Kraniopharyngeoms in Nähe des Chiasma opticum, der Hypophyse und des Hypothalamus vorwiegend durch diese bestimmt. Auch der gesteigerte Hirndruck macht die entsprechenden Symptome. Bei den meisten Patienten treten Sehstörungen im Sinne von Gesichtsfeldeinschränkungen auf, wobei die

Grenzen des eingeschränkten Gesichtsfeldes nicht so glatt verlaufen wie beim Hypophysenadenom. Bizarre Gesichtsfeldeinschränkungen sind nichts Ungewöhnliches. Auch Visusherabsetzung wird meistens beobachtet. Amaurose auf dem einen Auge und temporaler Gesichtsfelddefekt auf dem anderen kommen vor. Fundusveränderungen mit Optikusatrophy werden häufig als Neuritis Nervi optici verkannt. Stauungspapille ist durch den intrakraniellen Druck hervorgerufen. Folgen der Hirndrucksteigerung sind außerdem Kopfschmerzen, Erbrechen und Pulsverlangsamung.

Als Ausdruck der Hypophysenstörung treten Minderwuchs, Ausbleiben der Pubertät oder Störungen der Geschlechtsfunktionen auf. Auch Fettleibigkeit, Grundumsatzminderung, Müdigkeit und gelbes Hautcolorit sind auf eine Schädigung der Hypophyse zurückzuführen.

Andere Nachbarschaftssymptome werden durch Druck auf den Hypothalamus hervorgerufen zum Beispiel Polydipsie und Hyperthermie.

B) HAUPTTEIL

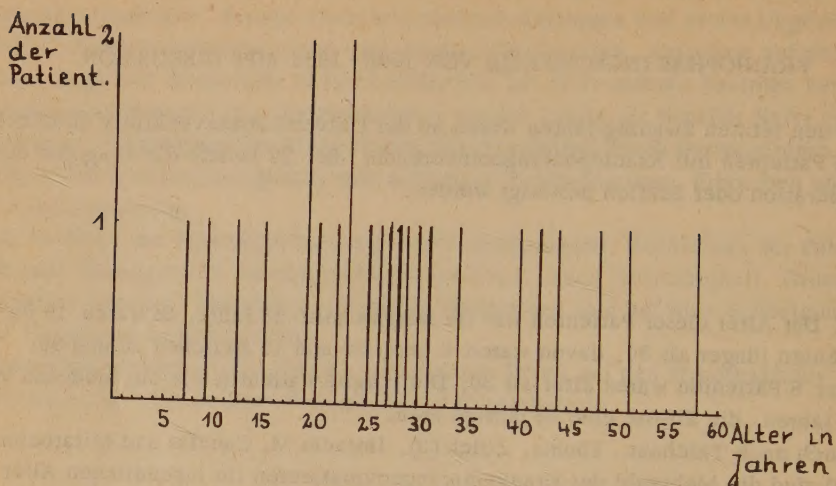
1) KRANIOPHARYNGEOMFÄLLE VON 1946 - 1966 MIT DISKUSSION

In den letzten zwanzig Jahren waren an der Universitätsnervenklinik in München 35 Patienten mit Kraniopharyngeomverdacht. Bei 24 konnte die Diagnose durch Operation oder Sektion bestätigt werden.

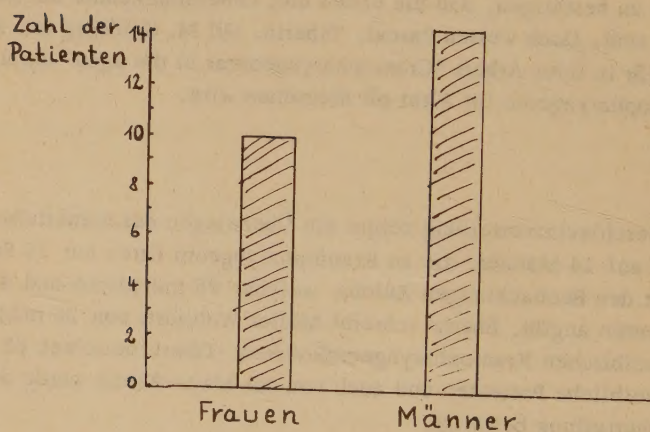
a) Das Alter dieser Patienten war im Durchschnitt 28 Jahre. Es waren 16 Patienten jünger als 30, davon waren 6 unter 20 und 10 zwischen 20 und 30. Nur 8 Patienten waren älter als 30. Die jüngste Patientin war ein Mädchen von 7 Jahren, die älteste eine 58 jährige Frau.

Auch nach Thiébaud, Tönnis, Zülch (3), Horacio M. Canelas und Mitarbeiter (4) sind die Mehrzahl der Kraniopharyngeompatienten im jugendlichen Alter zu finden. Horacio M. Canelas und Mitarbeiter schreiben, daß die beiden ersten Lebensjahrzehnte am häufigsten betroffen sind. Bei Zülch verteilt sich die Alterskurve so, daß der Gipfel um das 30. Lebensjahr liegt, was auch unseren Feststellungen entspricht, denn das Durchschnittsalter unserer Patienten lag bei 28 Jahren. Auch der jüngste und Älteste entsprachen sich ungefähr. Bei Zülch waren sie 5 und 62 Jahre alt, bei uns 7 und 58 Jahre. Die Mehrzahl nämlich 66 % unseres Krankengütes waren nicht älter als 30. Es scheint sich also doch zu bestätigen, daß die ersten drei Lebensjahrzehnte am häufigsten betroffen sind. Doch weisen Pascal, Tiberin, Gil M. Goldberg und Armin Schwarz (5) in ihrer Arbeit "Craniopharyngeomas in the aged" darauf hin, daß das Kraniopharyngeom im Alter oft übersehen wird.

b) Die Geschlechtsverteilung zeigte ein Überwiegen des männlichen Anteils. So trafen auf 14 Männer, die an Kraniopharyngeom litten nur 10 Frauen. Dies entspricht den Beobachtungen Zülchs, welcher 65 männliche und 42 weibliche Patienten angibt. Ebenso schreibt Müller Wohlfarts von 25 männlichen und 20 weiblichen Kraniopharyngeomkranken. Tönnis berichtet 68 männliche und 52 weibliche Patienten und auch von der Mayo-Klinik wurde diese Geschlechtsverteilung bestätigt.



1. Tabelle: Altersverteilung



2. Tabelle: Geschlechtsverteilung

c) Die radiologischen Veränderungen waren beim Kraniopharyngeom oft sehr ausgeprägt und lieferten wichtige diagnostische Hinweise.

Betrachtet man Röntgenleeraufnahmen, Pneumencephalographien, Carotisangiogramme und Elektroencephalogramme so fällt folgendes auf: Bei den Röntgenleeraufnahmen zeigten 14 Patienten Sellaveränderungen und 10 keine. Von den 14 Sellaveränderungen waren 8 mal die Sella ballonförmig aufgetrieben und 6 mal lag eine Destruktion des Dorsum Sellae und der Clinoidfortsätze vor. Anzeichen von Hirndruck, wie Impressiones digitatae oder Wolkenschädel waren nur bei 2 Patienten im Kindes- und Jugendalter nachzuweisen. Kalcifikationen fanden sich bei 14 Patienten, 10 hatten keine. Alle 19 durchgeführten Luftencephalographien gaben einen eindeutigen pathologischen Befund. In 17 Fällen zeigte der dritte Ventrikel Tumorausparungen und in 2 Fällen die Basalcisterne. Carotisangiographien waren nur 4 mal als Tumornachweis zu werten. Bei 13 Angiogrammen war kein sicher pathologischer Befund. 1 Carotisangiogramm zeigte keinerlei krankhafte Veränderungen. Von den 14 durchgeführten Elektroencephalogrammen waren 8 pathologisch verändert, 4 zeigten keinen sicher pathologischen Befund und 2 keine Abweichung von der Norm.

Vergleicht man mit anderen Statistiken so zeigt sich eine weitgehende Übereinstimmung. Tönnis gibt eine Destruktion der Sella oder der Processus clinoidei in 40 % und Erweiterung der Sella in 53 % an. Auch bei unseren Patienten lag etwas häufiger nämlich in 33 % eine Erweiterung der Sella vor und nur bei 20 % eine Destruktion. Sellaveränderungen waren also auch bei uns in über der Hälfte der Patienten vorhanden. Diese sind also ein wichtiger diagnostischer Hinweis. Wie A. Javalet und Ch. Scabert (6) feststellen hat das Kraniopharyngeom einen viel stärker destruierenden und infiltrierenden Charakter als ein Hypophysenadenom.

Verkalkungen finden sich bei Tönnis 47 %, Javalet und Scabert 50 %, Lindgren und di Chiro 55 %, Love und Marshall 56 % und Cushing 80 %. Bei unseren Patienten zeigten sich in 58 % Kalcifikationen, also auch in einem sehr hohen Prozentsatz.

Zeichen eines gesteigerten Hirndruckes wie Wolkenschädel und Impressiones digitatae hatten bei uns nur 2 Patienten. In anderen Statistiken werden diese wesentlich häufiger angegeben. Tönnis fand sie in 46 %. Pneumencephalographien gaben immer einen eindeutigen Befund, da ja in den meisten Fällen der dritte Ventrikel oder die Basalcisterne durch den Tumor eingeengt sind. Auch Chase und Taveras (7), Alfred Uihlein und Burton M. Onofrio (8) und Udvarhelyi und Mitarbeiter (9) stimmen darin überein, daß die Pneumencephalographie von unschätzbarem Wert zur Demonstration von suprasellären und retrosellären Tumoren ist. Chase und Taveras schreiben, daß die Pneumencephalographie der Angiographie bei der Kraniopharyngeomdiagnose überlegen ist, indem sie eine

genaue Angabe der Größe und Form des Tumors gibt. Das Verhältnis zum dritten Ventrikel, dem Foramen Monroe und dem Ventrikelsystem kann genau festgestellt werden. Die Angiographie hat, wie Chase und Taveras schreiben, neben der Pneumencephalographie deshalb ihre Berechtigung, weil durch sie ein Aneurysma oder ein Meningeom mit seiner ganz charakteristischen Zirkulation ausgeschlossen werden können. Das Kraniopharyngeom an sich kann nach Chase und Taveras nur sehr selten durch die Angiographie nachgewiesen werden, da z.B. einige Kraniopharyngeome in den Hypothalamus hineinragen und in diesen Fällen keine spezifische Gefäßverlagerung gesehen werden kann. Posterior-supraselläre Tumoren mit keiner intrasellären Komponente sind am schwersten durch die Angiographie zu diagnostizieren, selbst wenn sie ziemlich groß sind, brauchen die Gefäßveränderungen so gering sein, daß sie von einer Normvariante kaum zu unterscheiden sind.

Chase und Taveras haben bei 54 Patienten Pneumencephalographien und Angiographien angefertigt. Die Pneumographie gab in 48 % den besseren diagnostischen Hinweis. In 27 % waren beide gleich aufschlußreich und nur bei 25 % konnte die Angiographie als besserer Tumornachweis dienen.

Bei unseren Patienten wurden 15 mal sowohl Pneumencephalographie als auch Carotisangiographie durchgeführt, 13 mal wurde die Diagnose nur auf Grund der Pneumencephalographie gestellt, das entspricht ungefähr 87 %. 2 mal waren Pneumencephalographie und Carotisangiographie in gleicher Weise für die Diagnose ausschlaggebend also in 13 %.

Die Carotisangiographie diene also weniger dem Kraniopharyngeomnachweis, als viel mehr dem Ausschluß eines anderen Prozesses, wie z.B. Aneurysma oder Meningeom.

Ebenso zeigte auch das Elektroencephalogramm keine typischen Veränderungen und oft fehlten diese ganz. Wir stimmen damit nicht mit V. Bernasconi und Mitarbeitern (10) überein, welche bei 75 operierten Kraniopharyngeompatienten in jedem Fall Elektroencephalographische-Befunde, allerdings auch ohne spezifischen Charakter fanden. Zum Teil fanden sie Krampferde in der Schläfenregion.

d) Ophthalmologische Veränderungen fanden sich bei allen Kraniopharyngeompatienten. Im Vordergrund standen Visusverschlechterung und Gesichtsfeldeinschränkungen. Das verleitet bei der Seltenheit des Leidens zu der Fehldiagnose "Neuritis retrobulbaris". Bhagwati und Vuckovich (11), Nover (12) und Fanta (13) weisen in ihren Arbeiten darauf hin. Auch Hollowich und Jäger (14) fordern, daß bei einer ungeklärten "Neuritis retrobulbaris" oder ungeklärter Opti-

cusatrophie differentialdiagnostische Maßnahmen ergriffen werden müssen. Dazu gehören neben dem Röntgenbefund und der endokrinen Funktionsprüfung die mehrfach in regelmäßigen vierteljährlichen Abständen vorzunehmende Gesichtsfeldprüfung mit dem Goldmann-Perimeter, damit ein Kraniopharyngeom nicht übersehen wird. Auch von unseren Patienten wurden anfangs einige vom behandelnden Arzt als retrobulbäre Neuritis verkannt.

Die Sehstörungen bei unseren 24 Kraniopharyngeomkranken waren: 14 mal Visusverschlechterung auf beiden Augen, 7 mal einseitige Visusverschlechterung, davon war 5 mal das rechte und 2 mal das linke Auge betroffen. 3 Patienten zeigten keine Herabsetzung der Sehschärfe wohl aber Gesichtsfeldeinschränkungen. Gesichtsfeldeinschränkungen wurden insgesamt bei 22 Patienten festgestellt. Davon waren 10 mal Amaurose auf dem einen und Gesichtsfeldeinschränkungen auf dem anderen Auge. 8 mal war eine beidseitige Gesichtsfeldeinschränkung. Bei 2 Patienten war nur das linke Auge, bei 2 nur das rechte betroffen.

2 Patienten zeigten keine Veränderungen des Gesichtsfeldes. Die Gesichtsfeldeinschränkungen waren immer temporal bis auf einen Fall, bei dem doppel-seitige nasale Hemianopsie vorlag. Bei 11 Patienten ergab die Fundusuntersuchung beiderseitige Papillenatrophie, 2 mal war die Optikusatrophie nur links, 3 mal nur rechts nachzuweisen. Bei 8 Patienten war keine Atrophie zu erkennen. Das Farbsehen war in 4 Fällen gestört.

Nur bei 3 Patienten konnte eine beiderseitige Stauungspapille nachgewiesen werden. 5 Patienten hatten Doppelbilder und bei 3 war ein Nystagmus festzustellen.

Nach den Angaben von Tönnis kommt eine doppel-seitige Visusherabsetzung in 64 % eine einseitige in 18 % bei Kraniopharyngeomkrankungen vor. Von unseren Patienten hatten ebenfalls mehr als die Hälfte nämlich 58 % eine doppelte Visusverschlechterung und nur 29 % eine einseitige. Tönnis gibt an, daß am häufigsten von allen ophthalmologischen Veränderungen eine heteronyme Hemianopsie vorkommt. Auch wir konnten bei einem großen Teil etwa 75 % entweder doppel-seitige laterale, 1 mal doppel-seitige nasale Gesichtsfeldeinschränkung, oder Amaurose auf dem einen Auge und laterale Hemianopsie auf dem anderen feststellen. Optikusatrophie wurde bei Tönnis in 57 % beobachtet, auch bei uns war bei über der Hälfte der Patienten 63 % Optikusatrophie nachzuweisen. Nystagmus, der als eine Seltenheit bei Kraniopharyngeom gilt, war bei unseren Patienten 3 mal zu finden, das entspricht ungefähr 13 %. Tönnis konnte ihn auch in 10 % beobachten.

	Sella	Druck- schädel	Kalcific	Pneum- encephalo	Carotisang	EEG
pathol. Ver.	14	2	14	19	4	8
keine Ver.	10	22	10	0	1	2
nicht sicher pathol.	0	0	0	0	13	4
Untersuchg wurde nicht durchgef	0	0	0	5	6	10

3. Tabelle: Radiologische Veränderungen

	Visus- herabs.	Gesichts- feld- einschr.	Atroph. des Sehnerv.	Stauungs- papille	Doppelb.	Nystag.	Farbens. gestört
beiders.	14	18 *	11	3	5	3	4
re.	5	2	3	0	0	0	0
li.	2	2	2	0	0	0	0
normal	3	2	8	21	19	21	20

4. Tabelle: Ophthalmologische Veränderungen

+ Davon 10 mal Amaurose auf dem einen Auge und Gesichtsfeldeinschränkung auf dem anderen.

e) Hirndrucksymptome fanden sich bei fast allen Patienten. Von 24 Patienten klagten alle außer 4 über Kopfschmerzen, wobei der Grad der Schmerzen sehr unterschiedlich war. Erbrechen und Brechreiz wurden von 14 Patienten angegeben, 9 Patienten hatten Schwindelgefühl. Bemerkenswert ist, daß die älteste Patientin eine 58 jährige Frau und die jüngste ein 7 jähriges Mädchen keinerlei Hirndruckbeschwerden hatten.

Tönnis gibt an, daß etwa 42 % der Kraniopharyngeompatienten Kopfschmerzen haben, 35 % seiner Patienten hatten Erbrechen. Wir konnten diese Symptome wesentlich häufiger feststellen. Auch Arno Schulze (15) gibt an, daß 90 % seiner Patienten Kopfschmerzen hatten.

f) Hypophysenstörungen gehören auch zum Krankheitsbild des Kraniopharyngeoms. 9 unserer 24 Patienten zeigten einen Minderwuchs. 1 Patient war hochwüchsig mit akromegalen Zügen. Die Größe von 14 Patienten befand sich innerhalb der Norm. Hypophysäre Fettsucht zeigten 8 Patienten. Bei 7 war eine Gewichtsabnahme zu verzeichnen. 10 Patienten hatten normales Gewicht. Die Beobachtungen bezüglich der Größe stimmen ungefähr mit denen des Life Extension Institute New York überein, welches feststellte, daß 70 % der Kraniopharyngeompatienten in ihrer Größe innerhalb der oberen und unteren Grenze der Norm liegen und 30 % darunter. Bei unserem Krankengut zeigten 38 % einen Minderwuchs und 1 Patient sogar einen Hochwuchs verbunden mit akromegalen Zügen. Tönnis beschreibt 3 Patienten mit akromegalen Zügen und auch Marini und Giovanelli (16) berichten von einer Kraniopharyngeompatientin mit einer ausgeprägten Akromegalie. Nach Tönnis sind 12,5 % übergewichtig und 7,5 % untergewichtig. Bei unseren 24 Patienten waren 33 % übergewichtig und 29 % untergewichtig.

Ein großer Teil unserer Patienten zeigte auch Störungen im Geschlechtsbereich. Von den 21 Patienten im geschlechtsreifen Alter hatten 9 eine Hypoplasie der Genitalien und 5 Patienten hatten Störungen der Geschlechtsfunktionen bei normal entwickelten Organen. Ein Patient zeigte Hypersexualität, allerdings litt dieser nicht nur an einem Kraniopharyngeom, sondern auch an einer Cyste der Adenohypophyse. 6 Patienten waren beschwerdefrei.

Die Körperbehaarung fehlte bei 11 also 46 %.

Nach Tönnis kommt eine Hypoplasie in 25 % und Störungen der Genitalfunktion in 33 % vor. Bei unseren Patienten war häufiger eine Hypoplasie der Genitalien nämlich in 38 % und seltener eine Störung der Genitalfunktionen nämlich in 21 %.

Ob Hypoplasie oder Störung der Funktion ist natürlich abhängig vom Beginn

	Kopfschmerz.	Erbrechen	Schwindel
vorhanden	21 Pat.	14 Pat.	9 Pat.
keine Beschwerd.	3 "	10 "	15 "

5. Tabelle: Hirndrucksymptome

Hochwuchs	Minderwuchs	Gewichtszunahme	Gewichtsabnahme	Störg. der Genitalfun.	fehlende Behaarg.	gelbe Hautfarbe	Polydipsie	Zahl der Patient
1	9	8	4	14	11	9	11	

6. Tabelle: Humorale Störungen

der Erkrankung. Hat nämlich das Tumorwachstum schon in der Pubertät begonnen, so kommt es natürlich zu einer Hypoplasie der Genitalien. Bei späterem Auftreten eines Kraniopharyngeoms kommt es dann zu Funktionsstörungen. Gelbes, fahles Kolorit der Haut, wie es für Hypophysentumoren charakteristisch ist, fiel bei 9 Patienten also 38 % auf. Nach Tönnis kommt es nur bei 7 % der Kraniopharyngeompatienten vor.

g) Als Hypothalamusstörungen traten Polydipsie und Polyurie auf. Diese waren 11 mal zu verzeichnen. Das entspricht 46 %. Tönnis stellte sie in 30 % fest.

Gesteigerte Schlafsucht und Müdigkeit traten bei 14 Patienten auf. In der Literatur werden sie auch als häufiges Symptom bei Kraniopharyngeom angeführt.

h) Psychische Veränderungen im Sinne einer Verlangsamung waren bei 10 Patienten aufgefallen. 2 Patienten zeigten sich vollkommen desorientiert und bewußtseinsgestört. Die Hälfte der Patienten war in keiner Weise psychisch verändert. Schwerere psychische Störungen fanden sich erst ab 26 Jahren.

i) Neurologische Ausfälle standen nicht im Vordergrund, obschon sie bei 13 der 24 Patienten vorhanden waren. Von den Hirnnerven war 4 mal der Facialis betroffen im Sinne einer leichten Parese. Ein Patient hatte eine Abducenslähmung. Hyposmie war bei 4 Patienten der Fall und 2 Patienten konnten die Zunge nicht mittelstrecken. Bei einer Patientin kam es unter der Röntgenbestrahlung zu Krampfanfällen. 2 Patienten hatten einen positiven Babinsky. 1 Patient hatte Sensibilitätsstörungen im rechten Unterarm. Beim Blindgang zeigten 2 Patienten ein Abweichen nach rechts. 1 Patient hatte eine Vestibularisschädigung. Okulomotoriusparesen wie sie bei Tönnis in 14 % der Fälle angegeben sind, wurden bei uns nicht festgestellt. Pyramidenzeichen gibt Tönnis in 15 % der Fälle an, bei unserem Krankengut waren sie bei 2 Patienten, das entspricht 8 %.

2) DAS KRANIOPHARYNGEOM IM KINDES- UND JUGENDALTER

a) Zunächst möchte ich auf das Kraniopharyngeom im Kindesalter eingehen. Bailey (17) stellt fest, daß im Kindesalter die Erkrankung vor allem durch Hirndrucksymptome in Erscheinung tritt, während Ford (18) am häufigsten Druckwirkung auf das Chiasma, Röntgenzeichen und endokrine Störungen beobachten konnte.

Von unseren 24 Kraniopharyngeompatienten waren 3 im Kindesalter unter 14 Jahren. Ein 7 jähriges Mädchen und ein 9- und 12 jähriger Junge.

Während bei dem Mädchen vor allem die ophthalmologischen Veränderungen im Vordergrund standen, waren bei dem jüngeren Knaben ophthalmologische und humorale Störungen auffällig. Der ältere Junge hatte nur geringe ophthalmologische Symptome, wohl aber ausgeprägte Hirndruckerscheinungen, wie Kopfschmerzen, Erbrechen und Schwindel. Zudem hatte er auch noch humorale Störungen.

Man sieht also an den beschriebenen Fällen, daß das Kraniopharyngeom im Kindesalter sowohl durch ophthalmologische und humorale Störungen wie von Ford angegeben, als auch durch Hirndrucksymptome wie bei Bailey in Erscheinung tritt. Es können aber auch einmal, wie bei dem 1 Fall nur Augensymptome vorhanden sein. Die Diagnose ist dann natürlich besonders schwierig.

Radiologisch waren bei allen 3 Kindern ausgeprägte Veränderungen nachzuweisen. Alle 3 zeigten im Röntgenbild Kalkschatten. Bei 2 Kindern waren Sella-veränderungen. Einmal war sie destruiert und einmal ballonförmig aufgetrieben. Bei dem 7 jährigen Mädchen, welches über keine Hirndruckbeschwerden klagte, waren Anzeichen eines gesteigerten intrakraniellen Druckes, wie Impressiones digitatae und klaffende Schädelnähte im Röntgenbild nachzuweisen. Die Carotis-angiographie wurde 2 mal angefertigt. Sie war beide Male nicht sicher pathologisch.

Ophthalmologisch hatten 2 Kinder ausgeprägte Symptome, während sie von dem dritten Kind subjektiv garnicht bemerkt wurden, tatsächlich aber vorhanden waren.

Visusherabsetzung lag bei einem Kind einseitig vor, bei dem anderen waren Amaurose auf dem einen und Visusherabsetzung auf dem anderen Auge. Der 3. Patient hatte keine Verschlechterung der Sehkraft. Alle 3 Patienten hatten eine Gesichtsfeldeinschränkung. 2 Kinder hatten keine Stauungspapille. Nur der eine Junge, welcher als einziger auch sonst unter Hirndrucksymptomen, wie Kopfschmerzen, Schwindel und Erbrechen litt, hatte auch eine doppelseitige Stauungspapille. Bei 2 Kindern wurde eine doppelseitige Sehnervenatrophie festgestellt. Über Doppelbilder wurde von keinem der Kinder geklagt. Bei einem war das Farbsehen gestört und einmal war ein Nystagmus vorhanden.

Humorale, hypophysäre Störungen lagen bei den 2 älteren Kindern, welche auch beide eine längere Anamnese von 3 Jahren hatten, vor. Sie zeigten beide einen ausgeprägten Minderwuchs. Bei dem einen Knaben lag ein einseitiger Kryptorchismus vor, was nicht unbedingt in Zusammenhang mit dem Kraniopharyngeom stehen muß.

Eines der Kinder war untergewichtig. Hypothalamusstörungen hatte keines der Kinder.

Geistig waren alle 3 Kinder altersentsprechend entwickelt, der 12jährige gab Konzentrationsschwäche an.

b) Betrachtet man nun das Jugendalter zwischen 14 und 21 Jahren, so stellt sich folgendes heraus: Von den 24 Patienten betrafen 4 das Jugendalter, 2 davon waren weiblichen Geschlechts, 19 und 20 Jahre alt und 2 männlichen Geschlechts 15 und 19 Jahre alt.

Bei den Patienten dieser Altersgruppe ist natürlich ein wesentliches Symptom das Ausbleiben der Pubertät. Hypophysäre Störungen waren also eines der auffälligsten Merkmale und immer vorhanden. Bei keinem der Patienten war die Pubertät eingetreten. Alle zeigten eine Hypoplasie der Genitalien. Auch die sekundären Geschlechtsmerkmale waren nie ausgebildet. Bei einem Patienten fiel das gelbe Hautkolorit auf. Ein Patient hatte eine Gewichtsabnahme und einer eine Gewichtszunahme. 2 Patienten waren kleinwüchsig. Diese beiden Patienten hatten noch einen Diabetes insipidus, was auf eine Hypothalamuschädigung hinweist. 2 Patienten wirkten geistig verlangsamt und 3 von 4 Patienten hatten ein auffällig gesteigertes Schlafbedürfnis.

Radiologische Veränderungen waren folgende: Bei 3 von 4 Patienten waren Kalkschatten vorhanden. 3 mal war die Sella ballonförmig aufgetrieben. Einmal war sie unverändert. Bei 3 Jugendlichen wurde eine Encephalographie durchgeführt, welche jedesmal den Tumor im 3. Ventrikel darstellte. Die Carotisangiographie wurde 2 mal angefertigt, einmal war kein sicher pathologischer Befund und einmal war sie positiv. Es waren im Angiogramm erhebliche Veränderungen an den inneren Hirnvenen und eine starke Weitung des Anteriorbogens zu erkennen. Außerdem war die Vena magna Galeni fast dem unteren Längsblutleiter angenähert. Dieses Kraniopharyngeom war allerdings nicht an typischer Stelle lokalisiert, sondern breitete sich in die rechte mittlere Schädelgrube aus. Bei diesem Patienten war auch das Elektroencephalogramm eindeutig pathologisch. Bei den anderen wurde es nicht angefertigt. Ein Druckschädel mit Impressiones digitatae war nur einmal nachzuweisen und zwar bei diesem atypischen Kraniopharyngeomfall.

Ophthalmologische Veränderungen hatten alle jugendlichen Patienten. Einseitige Visusherabsetzung lag bei einem Patienten vor. 2 Patienten waren einseitig amaurotisch und auf dem anderen Auge normalsichtig. Einer zeigte keine Abnahme der Sehschärfe. Alle 4 Patienten zeigten Gesichtsfeldeinschränkungen. Bei 3 Patienten war diese temporal, bei einem nasal. Stauungspapille konnte bei keinem jugendlichen Kraniopharyngeomträger festgestellt werden. Doppelte Sehnervenatrophie fand sich bei 2 Patienten, Einseitige bei einem. Einmal waren beide Sehnerven nicht verändert. Doppelbilder und Nystagmus waren in keinem Fall vorhanden. Das Farbsehen war bei 2 Patienten gestört.

Hirndrucksymptome hatten alle 4 jugendliche Patienten. 2 hatten Kopfschmerzen, Erbrechen und Schwindel und 2 klagten nur über Kopfschmerzen.

c) Vergleicht man nun Kindes- und Jugendalter, so fällt natürlich im Jugendalter das Ausbleiben der Pubertät auf, welche ja das Kindesalter nicht betrifft. Weiterhin fällt auf, daß die beiden jüngsten Kinder keine Hirndruckbeschwerden wie Kopfschmerzen, Schwindel und Erbrechen hatten, welche im Jugendalter wenigstens teilweise immer vorhanden waren. Die übrige Symptomatologie war im Kindes- und Jugendalter im wesentlichen die gleiche.

Vergleicht man nun das Kraniopharyngeom im Kindes- und Jugendalter mit dem im Erwachsenenalter, so zeigen sich folgende Unterschiede: Ab dem 21. Lebensjahr sind nicht so häufig Tumorkalzifikationen nachzuweisen als früher. 5 der 7 Kinder und Jugendlichen hatten Kalkablagerungen. Bei den 17 Erwachsenen nur 8, also etwas weniger als die Hälfte. Auch Sellaveränderungen waren vor dem Erwachsenenalter häufiger. Im Kindes- und Jugendalter hatten 5 von 7 Sellaveränderungen später waren diese nur bei 9 von 17 Patienten, also etwas mehr als der Hälfte, vorhanden. Im Erwachsenenalter waren radiologisch bei keinem der 17 Fälle Zeichen von gesteigertem Hirndruck nachzuweisen, während diese vor dem 21. Lebensjahr bei 2 von 7 Fällen deutlich zu erkennen waren.

Hirndruckbeschwerden, wie Kopfschmerzen, Schwindel und Erbrechen wurden nur von einem der 3 Kinder geklagt, während von den Jugendlichen und Erwachsenen bis auf einen Fall, nämlich der ältesten Patientin immer Kopfschmerzen angegeben wurden. Erbrechen hatten 13 und Schwindel 8 Patienten. Auch Schlafsucht war bei unseren 3 Kindern nicht zu verzeichnen. Nur der älteste Knabe zeigte eine psychische Veränderung im Sinne einer Konzentrationschwäche. Bei Jugendlichen und Erwachsenen, also ab dem 14. Lebensjahr, waren Schlafsucht und psychische Veränderungen ein relativ häufiges Symptom. Von den 21 das Jugend- und Erwachsenenalter betreffenden Patienten zeigten

14 ein gesteigertes Schlafbedürfnis und 9 mal traten psychische Veränderungen auf, deren Schweregrad von Benommenheit bis zur Desorientiertheit reichte.

Häufiger als im Erwachsenenalter waren bei Kindern und Jugendlichen Minderwuchs. Nämlich bei 4 von 7 der letzten beiden Gruppen und bei 5 von 17 der erstgenannten Gruppe.

Im Jugendalter lag bei allen 4 Patienten eine Hypoplasie der Genitalien vor, während im Erwachsenenalter 5 mal Hypoplasie der Genitalien, 5 mal Funktionsstörungen der normal entwickelten Genitalien und 6 mal gute Funktion der regelrecht entwickelten Genitalien der Fall war.

Eine Patientin war klimakterisch und kann daher nicht gezählt werden.

Im Erwachsenenalter waren also alle 3 Erscheinungsformen etwa gleich oft vorhanden im Gegensatz zum Jugendalter, wo immer eine Hypoplasie vorlag. Für das Kindesalter entfällt natürlich dieser Punkt.

Hypothalamusstörungen wie Polydipsie und Polyurie fanden sich erst ab dem 14. Lebensjahr. Von den 4 Jugendlichen war die Hälfte betroffen und von den 17 Erwachsenen auch etwa die Hälfte nämlich 9.

Bei allen Patienten aller Altersgruppen waren ophthalmologische Symptome vorhanden. Fast alle hatten Visusherabsetzung und Gesichtsfeldeinschränkung. 3 Patienten, je einer das Erwachsenen-, Jugend- und Kindesalter betreffend, hatten nur Visusherabsetzung und keine Gesichtsfeldeinschränkung. 2 Patienten im Erwachsenenalter hatten nur Gesichtsfeldeinschränkungen und keine Visusbeeinträchtigung.

Sehnervenatrophie hatten 2 der 3 Kinder, 3 der 4 Jugendlichen und 11 der 17 Erwachsenen. Sie betraf also alle Gruppen etwa gleich oft.

Stauungspapillen waren sehr selten. Sie fanden sich bei einem Kind und zwei Erwachsenen. Doppelbilder traten nur bei Erwachsenen und da 5 mal auf. Ein Kind und zwei Erwachsene hatten Nystagmus und bei einem Kinde, zwei Jugendlichen und einem Erwachsenen war das Farbsehen gestört. Diese letztgenannten Symptome traten so selten auf, daß man daraus keine Altersspezifität erkennen kann. Zusammenfassend sei über die ophthalmologischen Symptome gesagt: Sie betrafen alle Altersgruppen in gleichem Maße und Visusherabsetzung oder Gesichtsfeldeinschränkung oder beides waren bei jedem Kraniopharyngeompatienten vorhanden.

Die Augensymptome sind somit das wichtigste Krankheitszeichen und plötzliche Visusverschlechterung oder Gesichtsfeldeinschränkung temporal, nasal oder zentral müssen so lange als tumorverdächtig angesehen werden, bis das Gegenteil bewiesen ist.

3) ATYPISCHE KRANIOPHARYNGEOMFÄLLE IM KINDES- UND JUGENDALTER

a) Nystagmus bei einem Kinde mit Kraniopharyngeom

E. Paraicz und J. Scénázy (19) berichten von einem vertikalen, rotatorischen Nystagmus bei einem 8jährigen Kinde mit Kraniopharyngeom. Sie schreiben, daß Nystagmus bei Kraniopharyngeom eine große Rarität ist. Auch unter unseren Patienten befand sich ein Kind, welches einen Nystagmus zeigte. Es handelt sich um unsere jüngste Patientin S. T. Krankenblatt Nr. 69/62 ein 7 jähriges Mädchen. Sie wurde von der Augenklinik geschickt, da sie eine Visusverschlechterung 5/20 am rechten Auge, beiderseits abgeblaßte Papillen, Gesichtsfeldausfälle und einen Nystagmus hatte. Auch das Röntgenbild war suspekt auf einen intrakraniellen raumbeschränkenden Prozeß. Das 7 jährige Mädchen hatte außer den Sehstörungen keinerlei Beschwerden. Auch wurde von den Eltern kein Zurückbleiben im Wachstum oder auffällige Gewichtsveränderungen bemerkt. Auch die klinische Untersuchung ergab außer den radiologischen und ophthalmologischen Veränderungen keinen pathologischen Befund. Neurologisch war lediglich der rechte Patellarsehnenreflex lebhafter als der linke. Die an der Universitätsnervenklinik durchgeführten radiologischen Untersuchungen zeigten folgende Ergebnisse: Die Röntgenleeraufnahmen des Schädels ließen die deutlich vergrößerte Sella und klaffende Schädelnähte erkennen. Kalkspritzer fanden sich supra- und intrasellär. Das Elektroencephalogramm zeigte eine geringe Verlangsamung der Grundtätigkeit. Im Carotisangiogramm war eine fragliche Anhebung der Pars circularis der Arteria cerebri anterior zu sehen. Das Pneumencephalogramm zeigte eine deutliche Aufwärtsdrängung des dritten Ventrikels und der Tumorschatten stellte sich gut dar. Auf Grund der ophthalmologischen und radiologischen Befunde wurde die Diagnose Kraniopharyngeom gestellt und die Operation durchgeführt. Aus der Kraniopharyngeomcyste wurden 8 ccm bräunlich-gelber Flüssigkeit entleert. Die Kapsel wurde koaguliert und zum größten Teil excidiert. Der Tumor selbst wurde mit stumpfem Löffel ausgehöhlt. Sofort nach der Operation trat eine deutliche Besserung der Gesichtsfeldeinschränkung auf. Keine Besserung des Visus, aber der Nystagmus war verschwunden. Die Kopfhaltung nach der Operation war auffällig. Der rechte Sternokleidomastoideus wurde tagelang offenbar willkürlich gespannt gehalten und der Kopf wurde nach rechts gedreht. Die rechte Stirnseite konnte nicht gerunzelt werden. Es fiel eine Anisokorie auf. Die rechte Pupille war weiter als die linke. Diese Symptome verschwanden aber innerhalb kurzer Zeit. Ein halbes Jahr später kam die Patientin erneut an die Klinik. Der Kopf wurde nach links schief gehalten und wackelte auf und ab. Erneut war eine Verschlechterung der Gesichtsfeldeinschränkung auf beiden Augen. Die Visusverschlechterung auf dem rechten Auge betrug

5/35 und auch das zentrale Farbsehen war rechts gestört. Auffällig war ein Wiederauftreten des Nystagmus. Der Augenhintergrund zeigte wie schon vor der Operation auf beiden Augen eine Abbläsung der Papillen.

Im Elektroencephalogramm ließ sich jetzt eine schlechtere Grundtätigkeit mit diffusen Anomalien ohne eindeutige Seitendifferenz erkennen. Bei der linksseitigen Carotisangiographie zeigte sich eine deutliche Anhebung der Pars circularis der linken Arteria cerebri anterior. Wegen der Verschlechterung des Gesichtsfeldes und der radiologisch nachgewiesenen erneuten suprasellären Raumbeschränkung war an der Diagnose Kraniopharyngeomrecidiv nicht mehr zu zweifeln. Eine Masernerkrankung verzögerte die Operation um 1/2 Jahr. Es wurde nach Resektion des Stirnpoles eine Totalexstirpation einschließlich der Tumorkapsel vorgenommen. Postoperativ wurde das Mädchen ansprechbar aber nicht wach. Es bestand ein Diabetes insipidus. Am Morgen des 3. postoperativen Tages kam es zu einer raschen Verschlechterung und Tod an Lungenödem.

Bei unserer kleinen Patientin waren wie bei dem von Paraicz und Scénázy beschriebenen Jungen die Augensymptome als einziges nennenswertes Zeichen des Kraniopharyngeoms vorhanden. Wobei als auffälliges Symptom der bei Kraniopharyngeom sehr seltene Nystagmus vorhanden war. Paraicz und Scénázy führen folgende Erklärung für den Nystagmus an. Ein okulärer Ursprung kann angesichts des verhältnismäßig guten Visus und des erhaltenen zentralen Sehens, wie es bei unserer Patientin vor der ersten Operation der Fall war, verworfen werden. Dagegen spricht auch, daß nach Entfernung des Tumors bei im wesentlichen unverändertem Visus der Nystagmus spontan aufhörte. Paraicz und Scénázy sehen die Ursache für den Nystagmus in einer retrosellären Ausbreitung der Geschwulst, auch wenn diese bei den radiologischen Untersuchungen und auch bei der Operation nicht so deutlich zu erkennen war. Für eine Ausbreitung des Tumors nach hinten spräche auch die pathologische Kopfhaltung. Paraicz und Scénázy nehmen an, daß es bei der retrosellären Ausbreitung zu einer Druckwirkung auf die mit dem Fasciculus longitudinalis medialis in Zusammenhang stehenden oralsten Zentren des Vestibularis kommt und diese den Nystagmus verursachen. Dieses bei einem Kraniopharyngeom seltene Symptom wirft also anatomisch-funktionelle Probleme auf.

b) Binasale Hemianopsie bei einem Jugendlichen.

A. W. Krankenblatt Nr. 1198/64. Es handelt sich um einen fast 16 jährigen Jugendlichen, welcher von Kindheit an immer etwas müde und schwächlich war.

Es fiel auch immer eine gewisse Blässe der Haut auf. Im 7. Lebensjahr wurde eine Blutarmut festgestellt. Seit 2 Jahren traten bei dem Jungen fast anfallsartig 3 bis 4 mal im Jahr über 3 bis 4 Tage dauernde Krankheitszustände mit Appetitlosigkeit, Schwäche, Schwindel, Erbrechen und einer erheblichen Schlafneigung auf.

Der Patient klagte bei der Aufnahme, daß er in letzter Zeit vermehrt Kopf- und Augenschmerzen sowie häufiger Angstgefühle habe. Er litt unter Polydipsie, Hypotonie, fror leicht und die Haare gingen ihm aus. Außerdem wog der fast 16 jährige Junge bei einer Körperlänge von 158 cm nur 48 kg. Bei dem etwas pastös anmutendem Habitus, mit wächsernem Hautcolorit zeigten sich ausgeprägte endokrine Störungen, mit fehlender Scham- und Achselbehaarung, kleinem Penis und noch nicht erfolgtem Stimmbruch. Die 17 Hydroxycorticosteroide und 17 Ketosteroide sind deutlich erniedrigt gewesen.

Ophthalmologisch war keine Visusverschlechterung nachzuweisen. Die Prüfung des Gesichtsfeldes ergab eine binasale Hemianopsie und ein Zentralskotom beiderseits für alle Farben. Der Fundus zeigte beiderseits abgeblaßte Papillen. Im Elektroencephalogramm fanden sich deutliche Allgemeinveränderungen, mit Lateralisation nach rechts.

Das Röntgenbild zeigte außer Impressiones digitatae intracerebrale Verkalkungen mit starker Erweiterung der Sella. Im rechtsseitigen Carotisangiogramm war der Arterienbogen geweitet mit erheblichen Veränderungen an den inneren Hirnvenen. Im lumbal durchgeführten Luftencephalogramm stellten sich beide Seitenventrikel erheblich erweitert dar. Der dritte Ventrikel war in seinen vorderen und hinteren Teilen nicht dargestellt. Im Bereich der Basalcisterne fand sich eine starke Auseinanderdrängung ihrer einzelnen Abschnitte. Der jugendliche Patient wurde, nachdem die Diagnose "Kraniopharyngeom" feststand, operiert. Es zeigte sich ein hühnereigroßer Tumor mit kleiner Cyste, der von suprasellär in die rechte mittlere Schädelgrube hineinragte und sich bis in den Hypothalamusbereich ausdehnte. Der rechte Nervus opticus war angehoben und nach links verdrängt. Es wurde eine totale intrakapsuläre Enukektion des Tumors und eine subtotale Entfernung der Tumorkapsel durchgeführt. Postoperativ zeigten sich eine starke Störung des Kohlehydratstoffwechsels mit Blutzuckerwerten bis 850 mg% die sich nach einigen Tagen normalisierten. Am 14. Tag trat der Tod durch Lungenödem mit Ateminsuffizienz ein. Aus der atypischen Lokalisation des Tumors ergab sich die für Kraniopharyngeom sehr ungewöhnliche nasale Gesichtsfeldeinschränkung.

In der Literatur fanden sich noch 2 weitere atypische Kraniopharyngeomfälle des Kindes- und Jugendalters.

c) S. N. Bhagwati und D. M. Vuckovich (11) berichten von einem kindlichen Kraniopharyngeompatienten, bei dem die Krankheit mit akuter Blindheit begann. Es handelte sich um ein 17 Monate altes Mädchen. Dieses war bis vor 10 Tagen gesund. Plötzlich lief die Kleine gegen die Mauer und begann zu stolpern. Die Eltern dachten sogleich, daß das Kind nichts sieht, obschon es sich zeitweise wieder frei bewegen konnte und normal zu sehen schien. Seit 2 oder 3 Tagen war es dann aber vollständig blind. Außer der Amaurose und gelegentlichem Erbrechen war kein pathologischer Befund zu erheben. Es bestanden Kopfschmerzen, die Entwicklung war normal, Polydipsie und Polyurie waren nicht vorhanden. Die ophthalmologische Untersuchung ergab: Fundi beiderseits o. B. Die Pupillen waren mäßig weit und zeigten keine Reaktion auf Licht und Convergenz. Es bestand beiderseits Amaurose. Die übrige neurologische Untersuchung zeigte keinen pathologischen Befund.

Auf der Röntgenleeraufnahme waren eine normale Sella turcica, gut ausgebildete Clinoidfortsätze und eine normale Verknöcherung zu erkennen. Nur eine geringe supraselläre Verkalkung ließ an Kraniopharyngeom denken. Eine kombinierte Pneumencephalo-Ventriculographie zeigte, daß eine rundliche Masse ungefähr 1,25 cm im Durchmesser die intrapedunculäre Cisterne einnahm und den Boden des dritten Ventrikels anhob.

Bei der Operation wurden aus der Kraniopharyngeomcyste 4 ccm dunkelgelbe Flüssigkeit abgesaugt und die Cystenwand komplett entfernt. Am Tag nach der Operation reagierte die linke Pupille auf Lichtschein, die rechte am 6. postoperativen Tag. Langsam begann das Kind Gegenstände, die vor es gelegt wurden, zu ergreifen. Drei Monate später hat sich der Visus so gebessert, daß es kleine Gegenstände vom Fußboden aufheben konnte. Nichts wies mehr auf eine Gesichtsfeldeinschränkung hin. Die Papillen waren blaß. Die Verfasser weisen darauf hin, daß für gewöhnlich bei Kraniopharyngeom die Visusverschlechterung schleichend ist. Rapide vollständige Erblindung wurde gelegentlich bei akuter hämorrhagischer Infarcierung eines Hypophysenadenoms beobachtet. Die Patienten zeigen dann einen plötzlichen Hypophysenausfall und auf dem Röntgenbild sind typische Sellaveränderungen zu erkennen. Plötzliche völlige Erblindung kann auch durch die rasche Ausweitung eines verdrängenden Aneurysmas entstehen.

Die Pathogenese der plötzlichen Blindheit ist nicht klar. Anatomisch muß die Schädigung in der Chiasmaregion liegen oder zumindest beide nervi optici gleichzeitig betreffen, um eine völlige Blindheit zu verursachen.

Da keine Blutung oder Infarzierung, welche eine plötzliche Tumorvergrößerung zur Folge hätte und dadurch eine akute Kompression der Nervi optici oder des Chiasma verursacht hätte, nachzuweisen war, muß eine andere Erklärung gefunden werden. Bhagwati und Vuchovich schließen sich der Erklärung von

Lascu und Arseni (20) an, wonach der kleine nutritive, opticochiasmatische Kreislauf unterbrochen sein muß um den Visusverlust zu erklären.

d) Akromegale Züge bei einer jugendlichen Kraniopharyngeomträgerin. C. Marini und M. Giovanelli (16) berichten von einer jugendlichen Kraniopharyngeompatientin mit akromegalen Zügen. Es handelt sich um ein 17 jähriges Mädchen, die im Kindesalter eine normale somatische und psychische Entwicklung hatte. Im Schulalter kam es zu Schlaf- Wachrhythmusstörungen, zu Polydipsie und Polyurie und zu Fettleibigkeit. Es zeigte sich auch ein vermehrtes Wachstum der Hände und Füße. Die Menarche blieb aus. Beiderseitige Optikusatrophie, Visusverschlechterung und Gesichtsfeldausfälle stellten sich ein. Die klinische Untersuchung ergab einen suprasellären, raumbeengenden Prozeß. Endokrinologisch fand sich eine erhebliche Reduzierung der Ausscheidung der 17-Ketosteroide, auch der Grundstoffwechsel war herabgesetzt. Die Gonadotropinausscheidung im Urin lag an der unteren Empfindlichkeitsgrenze. Bei einem neurochirurgischen Eingriff, der erforderlich war, da die endokrinen und ophthalmologischen Störungen dauernd zunahmen, insbesondere wurde die Akromegalie sehr ausgesprochen, wurde von einem rechtsfrontalen Zugang aus eine abgekapselte supra- und intraselläre Geschwulst gefunden, die sich als cystisches Kraniopharyngeom erwies. Der Tumor wurde zum Teil entfernt. Das Krankheitsbild hat sich postoperativ nicht wesentlich verändert. Eine Erklärung für die Akromegalie können die Verfasser auch nicht geben.

C) ZUSAMMENFASSUNG

Wie die Untersuchungen bei 24 verifizierten Kraniopharyngeompatienten ergaben, waren auch bei unserem Krankengut vor allem die ersten 3 Lebensjahrzehnte betroffen. Die Geschlechtsverteilung zeigte ein geringes Überwiegen des männlichen Anteils.

Radiologisch gab das Pneumencephalogramm den deutlichsten Befund. Aber auch die Schädelaufnahmen waren, wenn Tumorverkalkungen oder Sellaveränderungen vorlagen, wichtige Hinweise. Die Carotisangiographie hat ihre Berechtigung um ein Aneurysma oder einen Tumor mit einer spezifischen Zirkulation z.B. ein Meningeom auszuschließen.

Alle Patienten zeigten Augensymptome. Die häufigste ophthalmologische Veränderung war eine beidseitige temporale Hemianopsie. Sehr häufig waren aber auch Visusverschlechterungen bis zur völligen Amaurose.

Häufig wurden Hirndruckbeschwerden und Hypophysenstörungen, wie Minderwuchs und Störungen der Genitalentwicklung oder Funktion derselben beobachtet.

Seltener waren Hypothalamusstörungen. Neurologische Ausfälle spielten eine untergeordnete Rolle.

Bei gesonderter Betrachtung des Kindes- und Jugendalters fällt auf, daß in diesen Altersgruppen Tumorkalcifikationen und Sellaveränderungen häufiger waren. Ebenfalls Schädelveränderungen, hervorgerufen durch gesteigerten Hirndruck, waren bevorzugt in diesen Lebensabschnitten.

Hirndruckbeschwerden dagegen waren im Kindesalter seltener, ebenso Schlafsucht und psychische Veränderungen. Bei Kindern und Jugendlichen waren häufiger Minderwuchs als später. Alle Jugendlichen hatten eine Hypoplasie der Genitalien, während im Erwachsenenalter Hypoplasie, Störung der Genitalfunktion und normale Geschlechtsfunktionen gleich oft vorhanden waren.

Hypothalamusstörungen wie Polydipsie und Polyurie fanden sich nur im Jugend- und Erwachsenenalter und da etwa gleich oft. Alle Patienten des Kindes-, Jugend- und Erwachsenenalters betreffend hatten ophthalmologische Störungen. Am häufigsten Gesichtsfeldausfälle und Visusverschlechterungen. Zum Schluß werden noch 4 atypische Kraniopharyngeomfälle im Kindes- und Jugendalter berichtet.

Es handelt sich um Nystagmus bei einem Kinde mit Kraniopharyngeom und binasale Hemianopsie bei einem jugendlichen Kraniopharyngeomträger. Diese Fälle sind aus unserem eigenen Krankengut. Bhagwati und Vuckovich berichteten von einem 17 Monate alten Kinde mit Kraniopharyngeom, bei dem als

einziges Symptom eine plötzliche Erblindung auftrat. Von Marini und Giovanelli wird über akromegale Züge bei einer jugendlichen Kraniopharyngeompatientin berichtet.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Prof.
Dr. K. DECKER für die Überlassung des The-
mas, sowie Herrn Dr. LINCKE für die Unter-
stützung bei der Anfertigung der Arbeit recht
herzlich danken.

D) LITERATURVERZEICHNIS

- 1) W. Tönnis: Diagnostik der intrakraniellen Geschwülste in Olivecrona-Tönnis: Handbuch der Neurochirurgie Band 4, Teil 3, 1962, S. 186-196.
- 2) K. Decker: Klinische Neuroradiologie, G. Thieme-Verlag, Stuttgart 1960, S. 251, 254, 265, 386.
- 3) K. J. Zülch: Biologie und Pathologie der Hirngeschwülste in Olivecrona-Tönnis: Handbuch der Neurochirurgie Band 3, Springer-Verlag Berlin, 1956, S. 504-519.
- 4) Horacio M. Canelas, Rolando A. Tenuto, O. Riccardi Cruz and Lor. Cury: Congenital tumors of the nervous system, 2. Cranio-pharyngeomas. Arqu. Neuro-psiquit. (S. Paulo) 19, S. 70-100, 1961.
- 5) Pascal Tiberin, Gil. M. Goldberg and Armin Schwarz: Craniopharyngiomas in the aged. Neurology Minneapolis 8, S. 51-54, 1958.
- 6) A. Javalet et Ch. Scabert: Tumeurs de la région sellaire. Aspects radiocliniques. J. Radiol. Electrol 44, S. 555-561, 1963.
- 7) Norman E. Chase and Juan M. Taveras: Cerebral angiography in the diagnosis of suprasellar tumors. Amer. J. of Roentgenology 86, S. 154-165, 1961.
- 8) Alfred Uihlein and Burton M. Onofrio: Brain tumors. Prog. Neurology. Psychiat 19, S. 457-466, 1964.
- 9) G. B. Udvarhelyi, T. W. Langfitt and A. Cox: Neuroradiologic diagnostic procedures in suprasellar space-occupying lesions with special reference to angiographic measurements. Acta Radiol. N. S. 1 : 485-508, 1963.
- 10) V. Bernasconi, V. Cassinari et A. Vitale: Settantacinque casi di craniopharingioma operati. Studio clinico, radiologico ed elettroencefalografico. Minerva neurochir. (Torino) 8, S. 1-26 (1964).

- 11) S. N. Bhagwati und D. M. Vuchovich:
Craniopharyngioma presenting with acutes Blindness.
A case Report. Arch. Neurol. (Chicago) 8, S. 101-104
(1963).
- 12) A. Nover:
Augensymptome bei sellanahen Tumoren.
Dtsch. med. Wschr. 88, S. 2139-2142 (1963).
- 13) H. Fanta:
Die Bedeutung des Augenbefundes bei Fällen mit supra-
sellären Tumoren.
Wien. klin. Wschr. 70, S. 918 (1958).
- 14) F. Hollowich und D. Jäger:
Fehldiagnosen bei Sellatumoren.
Med. Monatsschrift 18, S. 545-549 (1964).
- 15) Arno Schulze:
Zur Differentialdiagnose der suprasellären Tumoren.
Klin. Mbl. Augenheilk. 136, S. 166-185 (1960).
- 16) C. Marini e M. Giovanelli:
Note acromegaliche in giovane portatrice di cranio-
pharyngeoma.
Atti Acad. med. lombarda 18, S. 198-204 (1963).
- 17) P. Bailey:
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) 11, S. 137 (1924).
- 18) F. R. Ford:
Disease of the nervous system in infancy, childhood
and adolescence. Springfield 3, Ch. Thomas 1952.
- 19) Erwin Paraicz und Josef Szénázy:
Vertikaler rotatorischer Nystagmus bei einem Kinde mit
Kraniopharyngeom.
Nervenarzt 29, S. 316-317 (1958).
- 20) F. Lascu and C. Arseni:
Rare Manifestations of Intracranial Neufomatations;
Retrobulbar Neuritis, Rumanian Med. Rev. S. 72-74
(1960).

LEBENS LAUF

Ich Edda Lang wurde am 28.9.1939 als Tochter des Chefarztes Dr.med. Karl Lang, Facharzt für Chirurgie und seiner Ehefrau Gertrud Lang in Nixdorf, Kreis Rumburg CSSR geboren.

Von 1945 bis 1950 besuchte ich 5 Klassen Volksschule. Anschließend ging ich auf das Mädchen-Realgymnasium München-Nord, wo ich 1959 das Abitur bestand.

Im Herbst 1959 schrieb ich mich an der Ludwig-Maximilians-Universität München für das Medizinstudium ein, wo ich 1961 das Vorphysikum, 1963 das Physikum und 1966 das Staatsexamen bestand. Am 17.10.1967 promovierte ich an der Ludwig-Maximilians-Universität in München.

